Über die Ätiologie des Mongolismus

anhand der bisherigen Ergebnisse
der Zwillingsforschung

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Christian-Albrecht-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Alfred Bauer
aus **Bad Rothenfelde**

1930
VERLAG VON FERDINAND ENKE IN STUTTGART

Über die Ätiologie des Mongolismus

anhand der bisherigen Ergebnisse
der Zwillingsforschung

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Christian-Albrecht-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Alfred Bauer
aus **Bad Rothenfelde**

1930
VERLAG VON FERDINAND ENKE IN STUTTGART

Referent: Professor Dr. Rominger.

Zugleich veröffentlicht im Archiv für Kinderheilkunde Bd. 90 Heft 3.

A. Oelschläger'sche Buchdruckerei, Calw

Meinem Vater gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/uberdieatologied0005unse

Über die Ätiologie des Mongolismus anhand der bisherigen Ergebnisse der Zwillingsforschung

Die Zwillingspathologie gestattet als jüngster Zweig der menschlichen Vererbungsforschung heute zwar noch keine absolut sicheren Schlüsse, doch bieten systematische Untersuchungen an Zwillingen eine Fülle interessanter Beobachtungen und lassen manches Krankheitsbild vor allem in ätiologischer Hinsicht in völlig neuem Lichte erscheinen. Über die Entstehung von Z.Z. herrscht kein Zweifel. Durch die Entwicklung zweier gleichzeitig befruchteter Eier haben wir es hier lediglich mit einem Sonderfall der Einlingsschaft zu tun. Wenn wir unter Genotypus die Summe der in der Erbmasse angelegten und unter Paratypus der durch äußere Einflüsse bedingten Merkmale eines Menschen verstehen, so gleichen sich Z.Z. genotypisch nicht mehr als andere Geschwister, paratypisch kann durch größere Übereinstimmung der Umweltbedingungen (auch schon während der Embryonalzeit) eine größere Ähnlichkeit bestehen als bei anderen Geschwistern. — Für die Entstehung der E.Z. dürfte die Theorie von Sobotta und Newmann die weitgehendste Anerkennung gefunden haben. Danach findet die Teilung der Embryonalanlage auf der Keimblase statt. Die beiden ersten Blastomeren sind nicht totipotent, sondern die eine teilt sich vor der anderen, sodaß dem Zweizellenstadium ein Drei- und Vierzellenstadium folgt. Von diesen stellen drei den Trophoblasten (Chorion) dar, während die eine in der Zona pelluzida besonders gelagerte als Embryonalblastomere anzusehen ist. Durch die Entstehung von zwei Wachstumszentren teilt sich nun diese Blastomere und bildet je nach Entfernung dieser Anlagen eine ganz oder nur teilweise getrennte Doppelbildung. Diese Teilung erfolgt also in einem Stadium höchster Undifferenziertheit des Zellmaterials und ist als wirkliche Äquationsteilung anzusehen. Man kann daher wohl als sicher annehmen, daß E.Z. erbgleich sind und in allen genotypisch bedingten Merkmalen, soweit diese keinen weitgehenden Manifestationsschwankungen unterliegen, übereinstimmen müssen.

Die bis vor wenigen Jahren bei der Erforschung erblicher Leiden fast allein angewandte Familienpathologie setzte uns zwar in den Stand, die Art des Erbganges (Dominanz, Rezessivität) genau zu erkennen. Solche Beobachtungen lassen sich aber nur machen an Merkmalen, die durch einen einfachen Vererbungsmodus mehr oder weniger häufig auftreten. Bei einem Leiden, das komplizierter zusammengesetzt ist (Doppelte Rezessivität?) kann man aber eine familiäre Häufung gar nicht erwarten, da bei der unendlichen Variationsmöglichkeit des Erbganges und der geringen Nachkommenschaft des Menschen das Leiden nur selten manifest wird. Mit Hilfe der Familienpathologie läßt sich also niemals entscheiden, ob das Fehlen stärkerer familiärer Häufung auf Nichterblichkeit oder komplizierter Erblichkeit beruht (Siemens).

Hier können Untersuchungen an Zwillingen weiterhelfen. Denn wenn E.Z. als Wesen von gleichem Biotypus genau die gleiche Erbanlage besitzen, dann muß ein in dieser Erbanlage vorgesehenes Merkmal auch stets bei beiden Zwillingen angetroffen werden, während paratypische Merkmale nur selten bei beiden Kindern gleichzeitig auftreten werden. Bei der Geburt sind sich sogar häufig (wie Verschuer gezeigt hat) Z.Z. in paratypischer Hinsicht (Gewicht, Länge) ähnlicher als E.Z., da für letztere durch besondere Verhältnisse des fötalen Kreislaufes sich die Blutversorgung und Ernährung weit ungleichmäßiger gestalten kann als für Z.Z. Schließen wir nun umgekehrt je nach dem Vorkommen eines Merkmales oder Leidens auf dessen Erblichkeit oder Nichterblichkeit, so kommen wir zu folgender Feststellung: Finden wir bei E.Z. regelmäßig Übereinstimmung in einem Merkmal, bei Z.Z. dagegen nicht, dann ist mit höchster Wahrscheinlichkeit darauf zu schließen, daß dieses Merkmal genotypisch also erblich und nicht paratypisch bedingt ist. Der Schluß auf Nichterblichkeit ist nicht mit so großer Sicherheit zu ziehen, da Manifestationsschwankungen und besondere Verhältnisse während der Schwangerschaft (s. o.) eine zu große Rolle spielen können.

Auf diese Art hat zuerst Siemens 1924 Untersuchungen gemacht und damit weitere Beobachtungen angeregt. Wir möchten heute das Krankheitsbild des Mongolismus hervorgreifen, da es uns in zwei typischen Zwillingsfällen vor Augen kam.

Trotz zahlreicher Untersuchungen ist es bisher nicht gelungen, die Ätiologie des 1866 erstmalig beschriebenen Mongolismus in befriedigender Weise aufzuklären. Im Anfang beschuldigte man vorwiegend infektiös-toxische Momente wie Tbc., Syphilis, Hypothyreoidismus, Alkoholismus, psychische Belastung der Eltern, oder Schädigung des Keimplasmas

durch konzeptionsverhindernde Mittel. Zwischen den veröffentlichten Befunden fanden sich jedoch stets Widersprüche. Endgültig räumte Shuttleworth 1909 mit diesen Theorien auf, als er an 300 Fällen keines der früher angeführten Momente bei einer größeren Anzahl feststellen konnte. Dagegen fand er, daß bei weitem die Mehrzahl seiner Mongoloiden von bejahrten Müttern abstammte und häufig am Ende einer langen Kinderreihe geboren wurde. Auch Erstgeborene erkranken häufiger als ein mittleres Kind. (38% seiner Mütter war über 40, 51% über 30, nur 11% unter 30 Jahren alt. 60% seiner Mongoloiden waren ein letztes, 15% ein erstes, nur 25 Prozent ein mittleres Kind.) Er sprach daraufhin die Mongoloiden als Erschöpfungsprodukte entweder alter, durch eine große Reihe von Wochenbetten geschädigter, oder aber ganz junger, noch nicht voll entwickelter Mütter an. Seine Untersuchungen wurden von vielen Autoren (Hyort, Siegert, Vogt, Kassowitz) bestätigt und durch eigene Beobachungen ergänzt. Andere allerdings, z. B. Berry, erhielten andere Resultate (von 50 Kranken war über die Hälfte ein erstes oder zweites Kind, von 50 Müttern waren 26 zwischen 21 und 35 Jahren.) Wir erhielten bei 20 Mongoloiden folgende Zahlen: 4 Mütter über 40, 8 Mütter über 30, 8 Mütter unter 30 Jahren. Die Kranken waren 6mal ein erstes, 8mal ein zweites, 2mal ein drittes und je 1mal ein viertes, sechstes, achtes und elftes Kind. Auch sonst spricht noch manches gegen die Erschöpfungstheorie, so die Tatsache, daß doch verhältnismäßig oft nach den Mongoloiden noch ein gesundes Kind geboren wird. Dies würde wahrscheinlich noch häufiger geschehen, wenn nicht die Angst der Eltern vor einem zweiten Idioten weitere Geburten verhinderte. — Auch innersekretorische Störungen sind beschuldigt worden, den Mongolismus hervorzurufen (Vas, Barnes). Bisher ist aber noch keine Drüse entdeckt worden, die konstant pathologisch verändert gefunden würde, oder deren Sekret irgend einen Einfluß auf den Verlauf des Krankheitsbildes ausüben könnte.

Heredität als ätiologischer Faktor wurde früher von allen maßgebenden Autoren unbedingt abgewiesen. Erklärt wird das durch die Tatsache, daß der Mongolismus entgegen anderen Idiotieformen ungemein selten familiär auftritt. Immerhin konnte Hermann 1917 einige Fälle anführen und außerdem nachweisen, daß Mongoloide häufig aus Familien stammen, in denen andere Mißbildungen (kongenitale Vitien, Polydaktylie) erblich sind. Orel konnte seine Untersuchungen bestätigen, indem er 21 Fälle von familiärem Vorkommen von Mongolismus aus der Literatur anführte, und auch in den Familien von ihm beobachteter Mongoloider Mißbildungen (Palatoschisis, doppelte

Daumen, Verkrümmung des kleinen Fingers) nachwies. Stettner glaubte, daß in Familien, in denen Verkrümmung des kleinen Fingers erblich ist, eine latente Anlage zu Mongolismus besteht, die bei Hochzüchtung manifest wird. Das seltene familiäre Auftreten des Mongolismus ist nun aber kein Beweis für die Nichterblichkeit dieses Leidens, denn es ist sehr wahrscheinlich, daß der Mongolismus mit seinem mannigfachen Symptomenkomplex einem sehr komplizierten Erbgang unterliegt und darum so selten und häufiger in kinderreichen Familien in Erscheinung tritt. Weitere Aufschlüsse können uns Untersuchungen an Zwillingen bringen. Bereits im Jahre 1922 veröffentlichte Halbertsma 17 Zwillingsfälle (5 selbst beobachtete und 12 aus der Literatur). Er wies darauf hin, daß beide Kinder durch einen exogenen Faktor wie Erschöpfung der Mutter gleichmäßig getroffen werden und daher auch beide dasselbe Krankheitsbild darbieten müßten. Liege aber der Faktor bereits im Ovum oder Spermatozoon oder der befruchteten Eizelle, dann würden nur die E.Z., nicht aber die Z.Z. beide betroffen sein. Er suchte nachzuweisen, daß es sich bei den 15 Fällen, in denen nur ein Kind erkrankt war, um Z.Z., in den zwei Fällen, in denen beide erkrankt waren, um E.Z. handelte, und zog daraus die betreffenden Rückschlüsse. Nach neuen Veröffentlichungen von Orel, Krabbe, Mitschel and Downing und zwei von uns selbst beobachteten Fällen ergibt sich folgende Zusammenstellung:

Mongolismus bei Zwillingen.

I. Nur ein Kind Mongoloid (x = erkrankt, — = gesund).

a) ungleich geschlechtliche Zwillinge.	m.	w.
1. Neumann, Berliner klinische Wochenschrift 1899 S. 210.	x	—
2. Hultgreen, Nordisk med. Archiv. 1915. zit. n. Halbertsma, s. u.	x	—
3. Cassel, Berl. klin. Wochenschrift. 54. 1917., S. 159.	x	—
4. Cassel, ibidem.	—	x
5. Shuttleworth, Brit. med. Journal. 2. 1909. S. 661. n. Halbertsma.	—	x
6. Comby, Archives de méd. des enfants. 1917. n. Halbertsma.	—	x
7. Svanberg-Haynes, Arch. neurol. and psychiatr. 1. 717. 1919. n. Halbertsma.	x	—
8. Mc Lean, I.A.M.A. 78. 13. 1922. n. Mitchell a. Downing.	x	—
9. Halbertsma, Amer. Journal of diseases of children. 25. 350. 1923. Fall R.	x	—
10. Halbertsma, ibidem. Fall v. B.	x	—
11. Halbertsma, unveröffentlicht n. Orel, s. u.	x	—
12. Peiper, Verhandl. d. Deutsch. Ges. f. Kinderheilk. 1922. Leipz. S. 220.	—	x

13. Vas, Jahrb. f. Kinderheilk. 111. 51. 1925.	—	x
14. Orel, Zeitschr. f. Kinderheilk. 42. 440. 1926. Fall B.	x	—
15. Krabbe, Acta psychiatrica et neurol. B.P. 1926. 340. F. LH.	—	x
16. Krabbe, ibidem. Fall I.O.H.	x	—
17. Bauer, diese Arbeit. Fall K.	x	—

b) gleichgeschlechtliche Zwillinge (sicher zweieiig)

18. Halbertsma, s. o. Fall L.	x	—
19. Halbertsma, s. o. Fall v. L.		x —
20. Moro, Verh. d. deutsch. Ges. f. Kinderheilk. Leipzig 1922.		x —
21. Siegert, ibidem und nach Orel s. o.		x —
22. Dietrich and Berkley, Calif. West med. 24. 488. 1926. n. Mitchell a. Downing, s. u.		x —
23. Mitchell and Downing, Amer. Journal of the med. sciences 172. Nr. 6. 866. 1926.		x —
24. Chown, Gorden, Canad. med. assoc. Journal 17 Nr. 8. 943. Ref. Zentr.Bl. f. d. ges. Kinderh.Kunde 1928. 633.	x	—

c) gleichgeschlechtliche Zwillinge
(ohne sicheren Befund, ob Ein- oder Zweieiigkeit vorliegt):

25. van der Borgert, Amer. Journal of. diseases of children 11. 66. 1916.	x	—
26. Clay, H. T., Arch. of pediatr. 39. 726. 1922, n. Orel, s. o.		x —
27. Jewesbury, Proc. od the royal soc. of med. 18. 1925. S. 49.		x —
28. Myers, ibidem. S. 69.	x	—
29. Gautier et Coeytaux, Arch. de méd. des enfants Nr. 8. 1926. 459—63.		x —
30. Dietrich and Berkley, s. oben.	x	—
31. Krabbe, s. oben Fall L.O.		x —
32. Krabbe, s. oben Fall E.L.	x	—

II. Beide Kinder Mongoloid:

1. Hyort, Tiydsskr. f. Abnorm vaesent 1906. Nr. 9. n. Halbertsma (ders. Fall noch einmal beschrieben von Krabbe).		x x
2. de Bruin, Nederlandsch Tiydsskr. v. geneesk. 1902 Halbertsma.	x x	
3. Strauch, Journal of the amer. med. assoc. 81. 1923. 2181.	x x	
4. Brückner, Vereinig. Sächs.-Thür. Kinderärzte Dresden 13. V. 1926. Ref. i. d. deutsch. med. Wochschr. 1926. S. 1279. u. n. Orel.		x x
5. Reuben, Mark S. and Sydney Klein: Arch. of pediatr. 43. Nr. 8. 552. 1926.	x x	
Bauer, diese Arbeit Fall De.		x x

III. unklare Fälle:

1. Fraser and Mitchell, Journal of. ment. siences 22. 269. 1877 n. Mitchell a. Downing.	1 Zwilling	x
2. Mc. Kee, n. Mitchell and Downing s. o.	„ „	x
3. Cassel, Ref. i. d. Klin. Wochenschr. 1926. S. 431.	„ „	x

4. Weigall, (quoted by Comby) nach Halbertsma. ? ?
5. Halbertsma: s. o. Fall I.L. 1 Zwilling x der andere?
6. Dikey, Calif. West. med. San Franzisko 1927. 26. NL. 3, 344. beide Zwillinge Mongoloid
Ref. i. Zentr.Bl. f. Kinderheilk. 1928.

Wir finden also 32 Fälle, wo nur ein Kind erkrankt ist. Von diesen 32 Fällen handelt es sich 17mal um ungleichgeschlechtliche, 15mal um gleichgeschlechtliche Zwillinge. Ungleichgeschlechtliche Zwillinge sind sicher zweieiig, gleichgeschlechtliche können eineiig und auch zweieiig sein. Leider ist der Diagnose der Eiigkeit in den meisten dieser Fälle nicht die genügende Sorgfalt zugewandt worden. Obwohl nach den Veröffentlichungen von Siemens dem Plazentarbefund heute keine Beweiskraft für den Einzelfall mehr zukommt, wird man sich im allgemeinen doch noch fest auf ihn verlassen können. Bei 7 von 15 gleichgeschlechtlichen Zwillingspaaren ist durch Eihautdiagnose oder den Geburtsverlauf Zweieiigkeit festgestellt, 8 Paare bleiben unklar. In 6 Fällen finden wir beide Kinder erkrankt. Alle diese Kinder sind gleichgeschlechtlich. Ein Eihautbefund liegt hier leider nirgendwo vor. Der Fall von Reuben, Marc and Klein wurde durch Papilarmustervergleich als eineiig diagnostiziert. Unsere Fälle verliefen wie folgt:

I.

Anamnese: Maria und Klaudine De. wurden am 13. September 1928 beide in Schädellage geboren. Geburt spontan, 3 Wochen zu früh. Maria wog 2000, Klaudine 2250 g. Die Hebamme gibt an, daß nur eine Plazenta vorhanden gewesen sei. Die Mutter war stets gesund, 24 Jahre alt, der Vater 28 Jahre alt, gesund, starker Alkoholiker. Familienanamnese o. B.

Bisherige Krankheiten: Die Kinder wurden am 5. 11. 1928 eingewiesen wegen Bronchopneumonie, Colicystitis und allgemeiner Vernachlässigung (intertriginöses Ekzem). Beide waren stark untergewichtig. Maria 2180 g, Klaudine 2280 g statt 4200 g. Beide erholten sich anfangs gut, wurden aber wegen beginnender Rachitis weiterbehandelt und im Frühjahr 1929 durch neue Infekte zurückgebracht (Otitis media, Masern). Die Temperaturkurven der Kinder fielen fast ausnahmslos zusammen. Ende Juli wurden sie nach Hause entlassen.

Status praesens (Ende Juli 1929), nur wesentliche Befunde: Die 10 Monate alten Kinder gleichen sich ganz außerordentlich und können nur durch die verschiedene Körpergröße von einander unterschieden werden. Klaudine wiegt 7890 g, Maria 6550 g.

Haut: Keine Marmorierung oder umschriebene Kinn- und Wangenröte. Ekzem abgeheilt.

Kopf: Schädel klein, kurz, asymmetrisch. Stirn und Hinterhaupt fallen steil ab und stehen parallel zu einander. Fontanelle für eine Fingerkuppe eingängig. Leichte Kraniotabes rechts.

Augen: Lidachsen schräg gestellt, angedeuteter Epikantus, spärliche Wimperhaare, leichte Myopie.

Nase: Flache Sattelnase.

Ohren: Ohrläppchen nicht angewachsen, rechtes Ohr bei beiden Kindern etwas abstehend.

Mundhöhle: Mund offen, die voluminöse Zunge häufig vor dem Munde. Gaumen steil, kein Zahn.

Thorax und Brustorgane: o. B.

Abdomen: weich, leichte Rektusdiastase, kleine Nabelhernie.

Knochensystem: Alle Gelenke stark überstreckbar. Beide Kinder können ganz abnorme Stellungen einnehmen. Die Verknöcherung des Handwurzelskeletts geht verlangsamt vor sich:

Abbildung 1.

Normal: 2 Handwurzelknochen und Radiusepiphyse.

Klaudine: 2 Handwurzelknochen vorhanden, Radiusepiphyse fehlt.

Maria: Beide Handwurzelknochen und Radiusepiphyse fehlen.

Sensibilität und Reflexe: o. B.

Wassermann und Sachs-Georgi: negativ.

Blutgruppe: b.

Intellekt, Charakter: Klaudine ist ein sehr lebhaftes Kind, sie lacht und kreischt viel, nimmt Interesse an ihrer Umgebung. Maria ist ruhiger und stiller. Beide Kinder sind sehr artig, sie weinen fast nie und sind immer zufrieden. Beide können sitzen, machen aber noch keine Sprachversuche.

Diagnose: Obwohl das lebhafte Wesen der Kinder nicht auf hochgradigen Schwachsinn hindeutet, sind doch zahlreiche Stigmata vorhanden, die die Diagnose des Mongolismus rechtfertigen, so die Schräg-stellung der Lidachsen, die Schädelkonfiguration, das Verhalten der Zunge, die Hyperextension der Gelenke und die verspätete Verknöcherung des Handwurzelskeletts.

Es war für uns natürlich von ganz besonderem Interesse, ob sich nähere Anhaltspunkte für die Ein- oder Zweieiigkeit der Zwillinge finden ließen. Die Angabe der Hebamme, daß nur eine Plazenta vorhanden

gewesen sei, kann nicht als sicherer Beweis für die Eineiigkeit angeführt werden, da wohl kaum eine genaue Inspektion der Eihäute vorgenommen worden ist. Wir versuchten durch die sog. Ähnlichkeitsdiagnose diese Frage zu lösen. Diese, von Siemens ausgebaute Methode schließt auf Grund der mehr oder weniger großen Übereinstimmung sicher vererbbarer Merkmale auf Ein- oder Zweieiigkeit. Zu verwenden sind Haar-

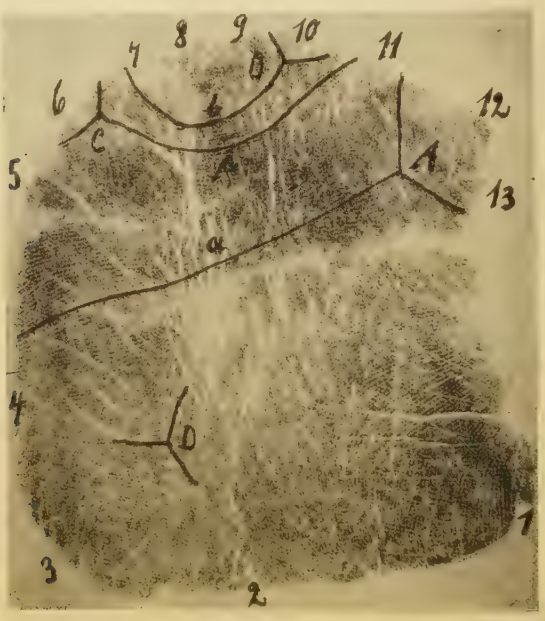

Abbildung 2.

farbe, -form und -ausbreitung, Lanugobehaarung, Augen- und Hautfarbe, Sommersprossen, Gefäßerweiterungen, ferner Gesichtsbildung, Ohrform, Handbildung u. a. Soweit sich diese Zeichen nachprüfen ließen, zeigten die Zwillinge eine auffallende Ähnlichkeit. Sie waren nur durch die Größe und ihr Temperament zu unterscheiden. In der Körpergröße aber differieren im frühen Alter E.Z. mehr als Z.Z. (s. o.). Weitere wichtige Aufschlüsse gab uns die von Rominger und Ganther 1923 angegebene Methode des Vergleichs der Papillarmuster der Hand. Die Anordnung der Papillarlinien ist erblich bedingt (C. Bonnevie hat das 1924 anscheinend endgültig bewiesen). Rominger und Ganther konnten an einer großen Zahl von Chirogrammen zeigen, daß bei E.Z. gemäß der

gemeinsamen Erbmasse auch die Handleistenbilder der homonymen Hände eine weitgehende Ähnlichkeit zeigen. Bei Z.Z. finden sich dagegen höchstens gewisse Annäherungen der Liniensysteme. Ein Vergleich der Papillarmuster ist also diagnostisch gut verwertbar. Wir zeigen die Abdrücke der linken Hand beider Kinder.

Klaudine a4, b7, c11, Du. Maria a4, b7, c11, Du.

Die von den drei Triradii (Punkte des Zusammenlaufens dreier Papillarlinien) A, B, und C proximal verlaufenden Hauptlinien a, b, und c überschneiden an gleichen Stellen den durch Ziffern eingeteilten Rand der Palma. Der vierte Triradius D. liegt beide Male ulnar. Die Abdrücke der rechten Hand geben gleichfalls übereinstimmende Resultate.

Nach diesen Befunden ist wohl sicher anzunehmen, daß es sich bei den Kindern De. um E.Z. handelt, die beide das Krankheitsbild des Mongolismus darbieten.

Abbildung 3.

II.

Anamnese: Hans und Henny K. wurden am 6. September 1927 beide in Schädellage geboren. Geburt rechtzeitig, spontan. Geburtsgewicht von Hans 3000 g, von Henny unbekannt. Mutter stets gesund, 35 Jahre alt, hatte vor 2 und 11 Jahren zwei normale Geburten. Vater 31 Jahre alt, gesund. Zwei Geschwister der Mutter an Tbc. gestorben. Familienanamnese sonst o. B.

Bisherige Erkrankungen: Hans war im Alter von neun Monaten wegen Hungerdystrophie in der Klinik in Behandlung. Er war 56 cm lang, wog 3450 g und machte den Eindruck eines typischen Mongoloiden. Henny, die nur poliklinisch untersucht wurde, wog 1200 g mehr und bot keinerlei Anhaltspunkte für Idiotie. Nach seiner Entlassung wurde Hans vom Hausarzt mit Thyreoidin behandelt, zweifellos ohne Erfolg.

Status praesens November 1929 (nur wesentliche Befunde): Die 2¼ Jahre alten Kinder machen einen gänzlich verschiedenen Eindruck. Hans bietet alle Symptome des typischen Mongolismus. Henny ist ein gut entwickeltes, sehr niedliches Mädchen.

Henny:	Hans:
Haut:	
Haut gut durchblutet, warm.	Haut kühl, cutis marmorata.
Kopf:	
Schädel gut konfiguriert, Umfang 48 cm.	Schädel klein und kurz, Hinterhaupt und Stirn fallen steil ab und stehen parallel zueinander, Umfang 42 cm.
Augen:	
Lidachsen gerade, kein Epikantus.	Lidachsen schräg, leichter Epikantus.
Nase:	
Breit.	Sattelnase, Rhinitis.
Mundhöhle:	
Mund geschlossen, Zunge von normaler Größe, Gaumen steil, Zahnreihe normal.	Mund offen, an den Lippen Ragaden, Zunge volumineus, häufig vor dem Mund, Gaumen steil, im Ober- und Unterkiefer je 4 Zähne. Der erste Zahn kam vor einem halben Jahr.
Thorax:	
Gut gewölbt, Organe o. B.	Flach, Organe o. B.
Abdomen:	
Bauchdecken weich, Organe o. B.	Bauchdecken schlaff, leichte Nabelhernie, Organe o. B.
Knochensystem:	
Normale Spannung der Gelenke, hat mit $1^1/_3$ Jahren laufen gelernt.	Alle Gelenke stark überstreckbar, kann noch nicht stehen oder laufen, kann sitzen.
Sensibilität und Reflexe:	
O. B.	O. B.
Wassermann und Sachs-Georgi:	
Negativ.	Negativ.
Intellekt und Charakter:	
Niedliches, etwas schüchternes Mädchen, spricht alles.	Stark zurückgebliebener Idiot, früher apathisch stumpfsinnig, fängt in letzter Zeit an zu spielen. Jetzt ziemlich unruhig und unzufrieden, spricht nicht, kann weder laufen noch stehen.
Diagnose:	
Normal entwickeltes Kind.	Typischer Fall von Mongolismus.

Welche Schlüsse lassen sich nun aus den bisher veröffentlichten 38 Zwillingsfällen von Mongolismus ziehen? Wir gingen von der Feststellung aus: Finden wir bei E.Z. regelmäßig Übereinstimmung in einem Merkmal, bei Z.Z. aber nicht, so läßt sich mit größter Wahrscheinlichkeit daraus schließen, daß dieses Merkmal genotypisch und nicht paratypisch bedingt ist. Unter unsern 38 Fällen befinden sich 17 Pärchen. Die Pärchen sind sicher zweieiig. In keinem dieser Fälle sind beide Kinder erkrankt. In 21 Fällen handelt es sich um gleichgeschlechtliche Zwillinge, 6mal sind beide Kinder erkrankt, 15mal nur ein Kind. Dürfen wir nun annehmen, daß es sich in diesen 15 Fällen um Z.Z., in jenen 6 Fällen um E.Z. handelt? In Fall 18—24 ist Zweieiigkeit erwiesen, Fall 25—32 bleiben unklar. Von den Fällen, wo beide Kinder mongoloid sind, ist für Fall 5 und 6 Eineiigkeit sicher anzunehmen, für Fall 1—4 wahrscheinlich. Das prozentuale Verhältnis zwischen E.Z. und Z.Z. wird verschieden berechnet. Die neueste, 1925 von Wehefritz herausgegebene Zusammenstellung von 1208 Zwillingsgeburten enthält 40,6% Pärchen. Da die Möglichkeit der Entstehung gleich- und verschiedengeschlechtlicher Zwillinge dieselbe ist, müßten von den nach Abzug des Knabenüberschusses verbleibenden 57,5% ebenfalls 40,6% zweieiig sind. Die restlichen 16,9% würden dann eineiig sein (Weinbergsche Differenzmethode). Wir fanden bei unseren 38 Fällen 17 Pärchen gleich 44,7%, 15 gleichgeschlechtliche Fälle, wo nur ein Kind erkrankt ist, gleich 39,5%, 6 gleichgeschlechtliche Fälle, wo beide erkrankt sind, gleich 15,8%. Man wird also wohl mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen dürfen, daß es sich in den unklaren Fällen 25—32 ebenfalls um Z.Z. handelt, und daß die Fälle 1—4 der gleichartig erkrankten Zwillinge ebenso wie 5 und 6 eineiig sind.

Damit wäre aber erwiesen, daß ein exogener Faktor, wie Erschöpfung der Mutter keine entscheidende Rolle bei der Entstehung des Mongolismus spielen kann. Denn dann hätten die 32 Z.Z. ebenso, wenn nicht eher beide erkranken müssen, wie die 6 E.Z. Da wir aber noch keinen Fall beobachtet haben, wo Z.Z. beide erkrankt wären, sondern wir die Doppelfälle alle für eineiig halten müssen, dürfen wir wohl mit Recht daraus schließen, daß der Mongolismus genotypisch und nicht paratypisch bedingt ist. Natürlich genügen die heute bekannten Fälle nicht, um ein endgültiges Urteil über die Erschöpfungs- oder Vererbungstheorie zu fällen. Vielleicht haben doch äußere Einflüsse beim Manifestwerden des Leidens eine Bedeutung. Das wird erst an einer großen Zahl von Fällen mit sicheren Eiigkeitsdiagnosen entschieden werden können. Sicher wird die Zukunft neue Untersuchungen und bessere Resultate bringen.

Literatur.

Siemens, H. W., Die Zwillingspathologie. Berlin bei Springer 1924. — Siemens, Die Diagnose der Eineiigkeit, Arch. f. Gynäkologie 126, 623. 1925. — Baur, Fischer, Lenz, Menschliche Erblichkeitslehre; bei Lehmann, München, 1921. — Lenz, Über die Bedeutung der Erbmasse für Krankheit und Sterblichkeit im Kindesalter, Verh. d. D. Ges. f. Kinderheilk. in Leipzig 1922, S. 603. — Verschuer, Die vererbungsbiologische Zwillingsforschung, Ergeb. d. inner. Med. u. Kinderheilk. 1927, 31, S. 35. — Bauer, Julius, Vorles. über allgem. Konstitutions- u. Vererbungslehre. Berlin bei Springer 1921. — Bauer, Julius, Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Berlin 1921. — Kurtius, Frdr., Über erbliche Beziehungen zwischen eineiigen und zweieiigen Zwillingen und die Zwillingsvererbung im allgemeinen. — Neumann, Über den mongoloiden Typ der Idiotie, Berl. klin. Wochenschr. 1899, S. 210. — Siegert, Der Mongolismus, Ergeb. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 1910, S. 565. — Kassowitz, Myxedem, Mongolismus und Mikromelie, Wiener med. Wochenschrift 1902. — Kraepelin und Lange, Lehrbuch der Psychiatrie II, 1436—54. — Pfaundler-Schlossmann, Handbuch der Kinderheilkunde 1923 I, 949—960. — Vogt, Über den mongoloiden Typ der Idiotie. Neurol. Zentr.Bl. 1906, 3476. — Halbertsma, Mongolisme in one of twins and the Etiologie of Mongolisme, Amer. Journal of diseases of children 25, 350, 1923. — Orel, Zur Ätiologie des Mongolismus, Zeitschr. f. Kinderheilk. 42, 440, 1926. — Mitchell and Downing, Mongolian Idiocy in twins, Amer. Journal of the med. sciences 6, 866, 1926. — Gautier et Coeytaux, Un cas de Mongolisme chez des Jumeaux, Arch. des méd. des enfants 8, 1926, 459—63. — Krabbe, La Patogénèse de l'Idiotie mongoloide en Lumière de mongolisme chez les Jumeaux. Acta psychiatr. et neurol. 1, 1926, 340. — Van der Bogert, Congenital syphilis, simulating mongolisme in one of twins, Amer. Journal of diseases of children 11, 66, 1916. — Kassel, Berl. klin. Wochenschr. 54, 917, S. 159. — Strauch, Journal of the amer. med. assoc. 81, 1923, 2181. — Vas, Jahrb. d. Kinderheilkunde 111, 51, 1925. — Jewesbury and Myers, Procedings of the royal Society of med. 18, 1925, S, 49 und 69. — Moro, Siegert, Peiper, Verhandl. d. Deutsch. Ges. f. Kinderheilk. i. Leipzig 922, S. 618—20. — Reuben, Mark, S. and Sydney Klein: Arch. of pediatr. 49, Nr. 8, 552, 1926. — R. Ganther und E. Rominger, Über die Bedeutung des Handleistenbildes für die Zwillingsforschung. Zeitschr. f. Kinderheilk. 36, 312, 1923. — Waardenburg, Über den Wert der daktyloskopischen und dermatologischen Methode zur Eineiigkeitsdiagnose der Kinder, Klin. Wochenschr. Jahrg. 5, Nr. 45. — Bonnevie, K., Studies on Papellary Paterns of human Fingers, Journ. of genities 15, 51, n. Ref. O. Koehler, Anthropol. Anz. II, 211.

Lebenslauf

Ich wurde als Sohn des Arztes Dr. med. Alfred Bauer am 7. Dezember 1906 geboren. Bis Ostern 1920 besuchte ich die Privatschule in Bad Rothenfelde. Dann bezog ich das Ratsgymnasium zu Osnabrück, das ich Ostern 1925 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Nach dem Vorbilde meines Vaters und Großvaters widmete ich mich dem Studium der Medizin. Während der vorklinischen Semester war ich in Bonn und bestand dort im März 1927 das Physikum. Die klinischen Semester führten mich nach München, Freiburg und Berlin. Meine beiden letzten Semester brachte ich in Kiel zu, um mich auf das im Frühjahr 1930 beginnende Staatsexamen vorzubereiten.

Herrn Professor Dr. Rominger danke ich für die Überlassung des Materials und die freundliche Unterstützung.

Alfred Bauer.